UEBER CONGENITALE SPASTISCHE SPINALPARALYSE.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

K. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHÜLFE

VORGELEGT VON

AUGUST SCHUMANN

PRACT. ARZT

AUS **HERSFELD** (HESSEN-NASSAU).

HERSFELD.

EDUARD HOEHL's BUCHDRUCKEREI

1885.

Referent:

Herr Hofrath Prof. Dr. H. Maas.

Der folgende Fall einer spastischen Spinalparalyse, welchen ich in Würzburg auf der chirurchischen Klinik zu beobachten Gelegenheit hatte, gab mir zu nachstehender Arbeit Veranlassung.

Biedermann, Andreas aus Hausen, 6 Jahre alt, Bauernsohn, wurde am 12. Februar 1885 in das Juliuspital zu Würzburg aufgenommen und in der chirurchischen Abtheilung untergebracht. Anamnese ergibt: Die Eltern des Patienten leben und sind beide gesund; keines der Eltern und deren Geschwister, ebenso der Grosseltern sollen an ähnlichen Erkrankungen leiden; nervöse Erkrankungen fehlen ebenfalls gänzlich. Patient ist das zweitjüngste von zehn Geschwistern. Die Geschwister leben alle und sind gesund; keines derselben zeigt ähnliche Symptome wie Patient. Patient selbst hat noch keine Kinderkrankheiten überstanden, sondern war ausser der jetzt noch bestehenden Erkrankung immer wohl. Das jetzige Leiden besteht angeblich seit der Geburt; doch wurden die Angehörigen erst darauf aufmerksam, als die Zeit kam, wo Patient hätte zu gehen anfangen sollen. Während die übrigen Geschwister alsbald zu laufen gelernt hatten, mit einem oder spätestens mit einem und einem halben Jahre, machte Patient keine Versuche dazu und bemerkten die Eltern, dass seine Unterextremitäten in Beugestellung standen. Auch gestützt und gehalten machte Patient keine Gehversuche und lag derselbe deshalb fortwährend, oder sass auf dem Sessel.

Status praesens. Patient von seinem Alter entsprechender Grösse, ziemlich kräftigem Körperbau, guter Ernährung; Gesicht von gesunder Farbe; Pupille mittelweit, reagirt normal auf Lichteinfall und bei der Accomodation. Bewegung der Augenmuskeln vollkommen frei. Die ophthalmoscopische Untersuchung ergibt normalen Befund. Die Zunge wird gerade vorgestreckt, ein Unterschied in der Ernährung der Zungenhälften ist nicht vorhanden. Stellung des Gaumens normal, die Bewegung desselben

bei der Phonation ungestört. Schleimhaut des Mundes und der Zunge etwas anämisch, zeigt nichts Auffälliges. Stimme ist rein und hell, die Sprache in keiner Weise gestört; das Schlucken ist unbehindert. Thorax mässig breit, ziemlich gut gewölbt, hebt sich bei der Respiration ziemlich gleichmässig. Die seitlichen Halsvenen scheinen etwas geschwellt, ohne Pulsation, Puls der Carotiden deutlich wahrzunehmen. Die Wirbelsäule scheint in ihrer ganzen Länge etwas nach rechts ausgebogen, sodass die rechte Thoraxhälfte stärker nach Aussen und Hinten ausgebogen erscheint als die linke. Kein Wirbel ist auf Druck oder Stoss schmerzhaft. Lungengrenze hinten unten, beiderseits an normaler Stelle; ebenso rechts vorne unten; Lungenspitzen stehen beide gleich hoch; der Schall über der linken Spitze ist etwas kürzer und dumpfer als rechts; das Athmungsgeräusch eine Spur verschärft; über der ganzen übrigen Lunge ist der Schall hell und voll; Athmungsgeräusch vesiculär, eine Andeutung schärfer als beim Erwachsenen. Rasselgeräusche sind über keinem Theile der Lunge zu hören.

Die Herzdämpfung beginnt oben am obern Rande der vierten Rippe, rechts am rechten Sternalrande, reicht nach links nicht ganz zur Papillarlinie. Der Spitzenstoss ist im fünften Interkostalraum in der Papillarlinie etwas diffus, sehr leise zu fühlen. An der Herzspitze ist ein leises systolisches Geräusch neben dem ersten Tone zu hören, dem ein eben hörbarer praesystolischer Vorschlag vorhergeht. Der zweite Pulmonalton ist deutlich verstärkt; die Töne über der Aorta und der Tricuspidalis sind sehr leise, aber rein. Die Leberdämpfung befindet sich innerhalb der normalen Grenzen; Palpation der Leber ist schmerzlos. Die Milzdämpfung ist nach keiner Richtung hin vergrössert. Das Abdomen zeigt vollkommen normale Verhältnisse; Sensibilitätsstörungen sind an demselben nicht nachweisbar.

Die Unterextremitäten erscheinen ziemlich schwach und ungleich genährt. Die linke ist etwas schwächer als die rechte. Der Umfang des rechten Oberschenkels beträgt oben 28 Centimeter, unten 21,5 cm. Der Umfang des linken Oberschenkels beträgt oben 27,3 Centimeter, unten 20,5 cm. Die

Länge des rechten Oberschenkels vom Trochanter major bis zur Mitte der Patella gemessen, beträgt 22,0 cm.; die des linken Oberschenkels 21,7 cm. Die Länge der Unterschenkel beträgt rechts 25,0 cm.; links 24,5 cm. Beide Unterextremitäten sind im Knie gebeugt und zwar die linke etwas mehr als die rechte. Eine weitere Beugung kann ohne Schwierigkeit vorgenommen werden, doch ist es nicht möglich, beide Unterschenkel über die gewöhnlich eingenommene Haltung hinaus zu strecken. Der linke Fuss steht in mässiger Streckstellung und etwas nach innen rotirt; eine spontane Beweglichkeit im Fussgelenk besteht nicht, doch ist die mechanische Streckung und Beugung ohne Widerstand ausführbar. Die Zehen stehen in leichter Dorsalflexion. Auch der rechte Fuss zeigt eine Andeutung von Plantarflexion, doch kann derselbe spontan in beinahe normaler Weise gestreckt und gebeugt werden.

Fibrilläre Zuckungen sind bei Ruhelagerung der Unterextremitäten nicht sichtbar, treten jedoch, wenn auch im leichten Grade auf, bei der Bewegung derselben.

Der linke Oberschenkel scheint in mässigem Grade adducirt und nach Innen rotirt; der rechte Oberschenkel ist eine Spur nach Aussen rotirt. Die genannte Stellung kann ohne besondere Anstrengung überwunden werden.

Der Patellarsehnenreflex ist links etwas verstärkt, rechts normal, hie und da ebenfalls etwas stärker als normal. Bei der Perkussion der rechten Patellarsehne tritt manchmal ein Ueberspringen des Reflexes auf das linke Bein, ziemlich deutlich ein. Brown-Séquard'sches Phaenomen besteht nicht.

Die Sensibilität ist in keiner Weise gestört und zwar weder für einfaches Berühren oder Schmerzempfindung, Druck- oder Wärmeempfindung. Bei der Prüfung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit ergibt sich eine geringe Störung, indem bei der galvanischen Untersuchung wohl das Zuckungsgesetz normal ist, die Zuckungen selbst aber etwas langsamer erfolgen und träger als normal und Kathoden-Schliessungszuckung mit der Anoden-Schliessungszuckung fasst zusammenfällt.

Bei der faradischen Untersuchung erfolgen bei leichten

Strömen Schmerzensäusserungen des Patienten, jedoch keine Zuckungen; erst bei stärkeren Strömen treten Zuckungen auf.

Die Temperatur ist nicht erhöht 37,°—37,6 Grad, Puls ziemlich gross und voll, regelmässig, beschleunigt 100—108 per Minute.

Harn auffallend hell und klar, eiweissfrei und spec. Gewicht 1014—1017; gibt beim Kochen mit Kalilauge keine Spur von Braunfärbung, zeigt jedoch beim Kochen mit schwefelsaurer Kupferlösung eine deutliche Fällung und Reduktion.

Stuhlgang regelmässig.

Sputum ist bis jetzt nicht entleert; ob Patient gehustet hat, wurde bis jetzt noch nicht beobachtet.

Ordination: Soolbäder, galvanischer Strom, innerl.: Chinin. ferr. citric.

Am 3/III. Status vollkommen unverändert, die Blutuntersuchung ergibt normalen Befund; Sputum wurde nicht entleert; Störungen in Harn- und Stuhlentleerungen konnten nicht konstatirt werden. Das Gedächtniss des Patienten ist vollkommen normal; psychologische Störungen können in keiner Weise nachgewiesen werden. Patient ist im Stande, wenn er sich am Tisch oder Stuhle hält, zu stehen und auch einige Schritte zu gehen. Die Kniee sind dabei fast im rechten Winkel gebeugt, die Oberschenkel stark aneinander gepresst und nach Innen rotirt; die Fussspitzen stehen nach Innen. Patient steht fast nur auf drei Zehen.

In dieser Zeit scheint die in der Krankengeschichte erwähnte Tenotomie der Achillessehne gemacht worden zu sein. Aus der Krankengeschichte geht die Zeit nicht genau hervor, Pat. wurde dann längere Zeit in Gypsverband gelegt.

Status am 1/IV. Zustand vollkommen unverändert, subjektives Befinden des Patienten normal, die Oberextremitäten sind gut genährt, die Kraft derselben gut erhalten. Der Umfang der beiden oberen Extremitäten ist an allen Theilen gleich. Patient wird jeden Tag im Zimmer umhergeführt und macht selbst Gehversuche um den Tisch herum, wobei er sich am Rande

des Tisches festhält. Appetit gut, das Körpergewicht hat nur ein wenig zugenommen, seit 3 Monaten 2½ Pfund.

Am 3/V. Patient ist in letzter Zeit auffallend mürrisch erbricht häufig, hie und da wurde unwillkürlicher Abgang von Urin und Faeces beobachtet. Eine Störung des Allgemeinbefindens kann nicht nachgewiesen werden. An der Lunge ist nichts Auffälliges nachzuweisen; das systolische Geräusch am Herzen ist noch eben zu hören, die Herzaktion stark unregelmässig, beschleunigt, Puls 120. Temperatur normal, Milzdämpfung nicht vergrössert, ein Exanthem nicht sichtbar; Tonsillen sind eine Spur geschwellt, Belag fehlt.

Am 20/V. Patient soll von nun an einen Streck- und Stützapparat erhalten. Status vollkommen unverändert. Patient isst weniger als sonst, das Körpergewicht hat desshalb abgenommen. An der Lungenspitze ist keine Zunahme der Dämpfung zu constatiren, das mehrfach untersuchte Sputum enthält keine Tuberkelbaccillen.

Am 15/VI. Patient fiebert ein Wenig; eine Ursache für das Fieber ist nicht zu entdecken. Temperat. 38,2. Puls ziemlich gross und voll, regelmässig, 120. Patient trägt jetzt den Stütz-Apparat, der verschieden gestellt, die Beugung der Kniee überwinden soll.

Am 13/VII. Status vollkommen unverändert. Nach Abnahme des Apparates ist die Beugecontraktur dieselbe wie vor Anwendung desselben. Nur die Stellung der Füsse und Zehen hat sich etwas gebessert. Die Zehen stehen in fast normaler Stellung. Patellarsehnenreflex jetzt deutlich verstärkt; links treten sehr oft anhaltende Zuckungen ein. Fibrilläre Zuckungen sehr gering. Sensibilität vollkommen erhalten. Das Gedächtniss und der psychische Zustand des Patienten hat sich gebessert. Appetit gut; Körpergewicht hat jedoch nicht zugenommen. Patient kann mit dem Apparat, wenn er sich mit einer Hand hält, sich langsam fortbewegen. Umfang der Unterextremität beträgt jetzt am Oberschenkel rechts oben 28, links oben ebenfalls 28 cm., rechts unten sowie links unten 21 cm. Der Umfang der Unterschenkel ist jetzt beiderseits gleich. Galvanische und faradische

Erregbarkeit im Allgemeinen herabgesetzt, Temperatur normal, Puls 100, der Harn enthält filtrirt weder Eiweiss noch Zucker.

Am 14/VII. Status unverändert; über der linken Lunge in der Höhe der Crista scapulae sind einzelne Rasselgeräusche zu hören. Exspirium verlängert und verschärft.

Soweit die Beobachtungen über diesen Fall von congenitaler spastischer Spinalparalyse, einer sowohl in ihren Erscheinungen und Symptomen, sowie in ihrer Ursache und in ihren anatomischen Veränderungen, als auch in ihrer Therapie noch wenig erkannten Krankheit.

Nachdem schon Delpech einige dunkle Andeutungen über Contracturen im Jahre 1828 gemacht hatte, war es Little, ein Engländer, welcher zuerst im Anfange der zweiten Hälfte dieses Jahrhunderts ein klares und ziemlich deutliches Krankheitsbild von unserer oben geschilderten Krankheit entwarf. Derselbe nannte sie „angeborene spastische Gliederstarre“ und hat uns eine ganze Reihe von ihm beobachteter Fälle aufgezeichnet. Dann war es in erster Linie Charkot, welcher in einer ganzen Reihe von Arbeiten seine Entdeckungen und Untersuchungen über diese Krankheit darlegte und uns werthvolle Beiträge lieferte in Bezug auf den anatomischen Sitz der Krankheit. Türk ist der Vater der Lehre von der primären Lateralsclerose. Von deutschen Chirurgen sei an erster Stelle Erb erwähnt, welcher diese Krankheit zuerst als einen besonderen Symptomencomplex erkannte und ein sehr deutliches und ausführliches Krankheitsbild entwarf im Jahre 1875 Nr. 26 der Berliner Klinischen Wochenschrift, nachdem schon vorher Stromeyer unter dem Namen „permanenter Tetanus bei Kindern“ eine kurze Erwähnung unserer Krankheit gemacht hatte, während W. Busch in seinem Lehrbuche der Chirurgie im Jahre 1864 einen trefflichen Aufsatz darüber lieferte. Seeligmüller gibt eine sehr ausführliche Beschreibung dieser Krankheit in dem Handbuch der Kinderkrankheiten von Gerhardt, nachdem er schon vorher eine Reihe von Fällen im Jahrbuch für Kinderkrankheiten veröffentlicht hatte. Den Untersuchungen Leyden's verdanken wir in anatomischer Beziehung manche werthvolle Befunde. Die Lehre von den Sehnenreflexen ging von

Strümpell aus. Ueberhaupt finden wir, nachdem Erbs bahnbrechende Arbeit im Jahre 1875 erschienen war, eine ganze Reihe von Arbeiten über diese Krankheit vor, von denen ich noch Rupprecht's Aufsatz in Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge Erwähnung thun will.

Die Krankheit ist nach Erb[1]) klinisch charakterisirt durch eine allmählich zunehmende, gewöhnlich von unten nach oben langsam fortschreitende Parese und Paralyse mit Muskelspannungen, Reflexcontrakturen, mit auffallend gesteigerten Sehnenreflexen bei völligem oder nahezu völligem Fehlen aller Sensibilitäts- und tropischen Störungen, jeder Blasen- und Geschlechtsschwäche und aller Hirnstörungen.

Das vor allen anderen Symptomen am meisten hervortretende in unserer Krankheit ist die Spannung der Muskeln in den Extremitäten, der tonische Spasmus. Wann derselbe beginnt ist wohl schwer zu sagen, da auf Bewegungen und Stellungen der Füsse der Kinder, solange sie noch keine Gehversuche machen, nicht geachtet wird; sollen aber die ersten Gehversuche gemacht werden, so bemerken die Eltern zu ihrem Schrecken, dass das unter den Armen unterstützte Kind, die Füsschen nicht voreinander sondern übereinander setzt; und nun gar erst, wenn das Kind heranwächst, und mit den Unterextremitäten sein ganzes Körpergewicht forttragen soll. Es lernen ja die Kinder wohl gehen, aber nicht ohne sich an Tischen und Stühlen festzuhalten; es bildet sich der sogenannte spastische Gang: Der Fuss steht in Equinusstellung durch die straffe Contraktur der Wadenmuskeln, das Knie leicht gebeugt, ebenso das Hüftgelenk, in welchem ausserdem noch die hochgradige Adduktionsstellung der Oberschenkel in Folge von starrer Contraktion der Adduktoren hinzukommt. Namentlich die letzteren und die Wadenmuskeln setzen passiven Bewegungsversuchen einen schwer zu überwindenden Widerstand entgegen, so dass es nur mit Aufbietung von grosser Kraft gelingt, die Knie ein wenig von einander zu entfernen, oder den Fuss etwas dorsalwärts zu biegen. Beim

[1]) Erb, Krankheiten des Rückenmarks in Ziemssen's Handbuch der spec. Path. u. Therap.

Gehen kann der in Equinus-Stellung stehende Fuss den Boden nicht berühren, denselben nicht abwickeln, sondern der Kranke geht auf den Fussspitzen, während die Oberschenkel fest aneinander gepresst bleiben. Dieser tonische Spasmus der Muskeln nun führt in den meisten Fällen zur Schrumpfung und Verkürzung derselben, so dass die pathognomische Stellung der Gliedmassen eine mehr oder wenig erhebliche ist, je nach dem Grade der Schrumpfung der Muskeln.

Als ferneres Symptom bei unserer Krankheit gibt Erb und mit ihm Charkot, Seeligmüller und andere an, dass neben dieser soeben beschriebenen Muskelspannung gleichzeitig eine von unten nach oben langsam fortschreitende Parese und Paralyse der Muskeln gefunden wurde. Andere Autoren geben das nicht zu, und wohl mit Recht. Schon Busch[1]) sagt: Hier ist keine Spur von Lähmung, sondern im Gegentheil erfahren die Muskeln, sobald sie zur Thätigkeit aufgerufen werden, eine viel kräftigere Innervation als im normalen Zustande; es zwingen die stark contrahirten Muskeln, die Extremitäten in Beugung, Einwärtsrollung und Adduktion. Bei der Untersuchung mit der Hand findet man sämmtliche Muskeln und zwar nicht nur der Beugeseite gespannt, sobald man eine Stellungsveränderung mit dem Beine vornehmen will. Der Widerstand ist dabei so bedeutend, dass er sich nicht überwinden lässt; wendet man Gewalt an, so fangen die Muskeln schliesslich an rythmisch zu zucken, geben aber doch nicht nach. Sitzt oder liegt hingegen der Patient in voller Körperruhe, während die Extremitäten so gekrümmt sind, dass die Ansatzpunkte der Beuger einander genähert sind, so findet man diese Muskeln ganz schlaff; man kann sie dann ebenso falten und einbiegen als es im normalen Zustande möglich ist. Sobald aber der Patient eine Anstrengung zum Stehen oder Gehen oder auch nur einen Streckversuch macht, so entsteht sofort die tetanische Contraction und die krankhafte Stellung der Extremitäten. Die Contraction der Muskeln ist hierbei so energisch, dass das verkrümmte Bein zur Stütze des Körpers gebraucht werden kann und die Patienten mit Hülfe von Krücken,

[1]) Lehrbuch der Chirurg. pag. 302.

oder wenn sie an den Händen gehalten werden, zu gehen vermögen. Der Aufwand von Kraft ist hierbei so gross, dass schnell Zittern der Beine erfolgt und grosse Ermüdung, aber niemals Schlaffwerden der Muskeln.

Stromeyer spricht in seinem Lehrbuche der Chirurgie, nachdem er, wenn auch nur flüchtig, unter dem Namen „permanenter Tetanus der Extremitäten bei Kindern", ein Bild unserer Krankheit gegeben hat: Diesen bei Kindern vorkommenden und mehr oder weniger das ganze Leben hindurch fortdauernden Contracturen in der Form ähnliche Zustände, kommen auch bei älteren Leuten vor, deren Füsse, Hüften und Kniee sich verkrümmen, o h n e g e l ä h m t z u s e i n.

Aehnliche Aussprüche über das Fehlen jeglicher Parese und Paralyse bei der spastischen Spinalparalyse geben noch Benedikt, Strümpell, Eichhorst und andere. Erwähnt von neueren soll noch werden Rupprecht[1]). Derselbe zählt 10 von ihm beobachtete Fälle auf und gibt an, dass in allen diesen seinen Fällen keine Spur von Parese oder Paralyse bestanden hätte. Auch vermisse er in den von Erb und Seeligmüller angegebenen Fällen den Beweis dafür, dass Parese oder Paralyse der Muskeln gefunden worden sei. An einer andern Stelle, an der er eine Rekapitulation über seine zehn Fälle gibt, sagt er, die Kranken wären ausser Stande gewesen, geordnete Bewegungen zu machen, nicht weil etwa eine sensible oder motorische Parese oder Paralyse bestänben hätte, sondern weil, sobald sie eine Muskelgruppe, willkührlich bewegten, gleichzeitig die zugehörigen Antagonisten oder gar zahlreiche entferntere Muskeln in Contraction geriethen und zwar oft mit einer derartigen Kraft, welche an nichts weniger als eine bestehende Lähmung denken liesse. So kam die ursprünglich gewollte Bewegung entweder nur langsam zu Stande oder es resultirte die Ruhestellung des Gelenks oder es kam gar eine der beabsichtigten entgegengesetzte Bewegung zu Stande. Man könne sich diese Erscheinung auf zweierlei Art zu Stande gekommen denken, entweder irradiirte der Willensimpuls in statu nascenti zu stark und auf zu zahlreiche Centren oder es handle

[1]) Sammlung klinischer Vorträge von Volkmann Nr. 198.

sich um einen Vorgang, der mit den erhöhten Sehnenreflexen im Zusammenhang stände. Letztere Annahme sei deshalb die wahrscheinlichere, weil die Erscheinung auch durch passive Bewegungen ausgelöst würde. Letztere führe ebenso gut, wie eine aktive Muskelcontraction zur Dehnung der zugehörigen Antagonisten. Diese Dehnung versetze die Antagonisten in reflectorischen Spasmus und so erkläre sich hypothetisch sehr einfach die Schwerbeweglichkeit der Glieder, das Steifwerden derselben beim Gehen, ihre Erschlaffung in ruhiger Rückenlage. Für die nicht paralytische Natur der Lokomotions-Störungen spreche ferner das Intaktsein der Sensibilität und dass die in Narkose geprüfte faradische Erregbarkeit der Muskeln erhalten sei; dass nur eine minimale, durch die anhaltende Ruhigstellung der Gelenke leicht erklärliche Atrophie der Beine bestehe und endlich dass aktiv jede Bewegung unter gewissen, die Antagonistenreflexe ausschliessenden Cautelen (Langsamkeit der Bewegung) ausgeführt werden könne. Daher will auch Rupprecht den Namen Erb's „spastische Spinalparalyse" nicht beibehalten, sondern wählt den von Little: „spastische Gliederstarre und spastische Contracturen."

Diese Steifheit und Contractur der Muskeln befällt in hochgradigen Fällen auch die Oberextremitäten.

Ein ferneres recht wichtiges Symptom unserer Krankheit ist, wie auch schon oben angedeutet wurde, die Erhöhung der Sehnenreflexe. Seeligmüller zwar gibt an, dass sie bei Erwachsenen nie, bei Kindern zuweilen fehlen könnten. In den Erb'schen Fällen, welche auf unsere Krankheit passen, sowie in meinem oben angeführten, ferner in den 10 Rupprecht'schen Fällen, fehlt dieses Symptom nie, so dass man es wohl als constant betrachten kann. Die Hautreflexe sind dabei niemals erhöht. Die elektrische Erregbarkeit der motorischen Nerven besteht bei unserer Krankheit und findet sich eher geringgradige Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit als eine Verstärkung.

Die übrigen Symptome sind negativer Art, aber um so wichtiger für unser Krankheitsbild, da gerade diese sehr viel

beitragen zur Unterscheidung anderer ähnlicher Krankheitsbilder, mit denen auch offenbar unsere Krankheit, bevor sie genauer beobachtet und beschrieben worden war, vielfach verwechselt wurde. Diese Symptome sind: das Fehlen aller und jeglicher Sensibilitätsstörungen, das Fehlen der Blasenschwäche, bei Erwachsenen das Fehlen auch der Geschlechtsschwäche, das Fehlen der Atrophie der Muskeln; bisweilen ist eine geringe Atrophie der Muskeln vorhanden, doch ist diese wohl auf den Nichtgebrauch des Gliedes zurückzuführen; so in unserem Falle, wo das am meisten ergriffene Bein im Anfange der Beobachtungen weniger gut genährt war als das weniger ergriffene, welches Symptom aber bald verschwand, als Patient nach Durchtrennung der Achillessehne und angelegtem Apparat in die Lage versetzt wurde, wieder, wenn auch nur nothdürftig, gehen zu können. Eine Betheiligung der Sinnesorgane fehlte in allen reinen Fällen mit Sicherheit und sind Störungen der Deglutition, des Sprechens, Störungen in den Augenmuskeln, die zu allen Zeiten und in fast allen Krankengeschichten wenigstens das eine oder das andere mal angeführt werden, wohl nur als Complicationen zu betrachten.

Was die Aetiologie betrifft, so sind es hauptsächlich 3 Ursachen, welche die Krankheit zu begünstigen scheinen, 1) frühzeitige Geburt. In den 10 Rupprecht'schen Fällen sind allein 5 mit frühzeitiger Geburt. 2) erschwerte Geburten, wo der Kopf lange einsteht und dadurch Asphyxia neonatorum entsteht, was schon Little bemerkt, da er den Schriftstellern vorwirft, dass sie nur 2 Ausgänge der Asphyxia neonatorum kennten, den in Genesung und den in Tod, während es noch einen dritten gibt, nämlich eine schwere Krankheit für Lebenszeit, die angeborene spastische Gliederstarre. 3) Inzucht. Letzteres gibt Seeligmüller an, dass es in einem Falle von ihm beobachtet worden sei und glaubt, dass dieser Punkt in Zukunft bei Aufstellung von Krankengeschichten berücksichtigt werden soll. Ob die Krankheit auch auf haereditärer Grundlage beruht ist nicht festgestellt, obschon wohl einige Fälle beobachtet worden sind.

Ueber die anatomischen Veränderungen bei unserer Krankheit ist schon viel geschrieben und gestritten worden; trotzdem

ist die Frage darüber noch unerledigt. Es wird am besten sein, wenn man die Meinungen der Autoren einzeln an sich vorüber gehen lässt, um am Schluss aus Allem zusammen sich ein Urtheil zu bilden.

Little, welcher, wie schon oben bemerkt, als Ursache der Krankheit erschwerte Geburten annimmt, glaubt dass bei Ausstossung solcher Kinder, Blutergüsse oder punktförmige Ecchymosen in die Substanz des Gehirns entstehen. Nach der Resorption jener Blutergüsse trete Atrophie einzelner Nerventheile ein, ferner chronische Meningitis mit meningealer oder cerebromedullarer Hyperaemie; immer sei auch das Rückenmark ergriffen und bisweilen Gehirn und Oblongata. Ein Fall, allerdings ein Erwachsener kam zur Obduktion und fand Little chronische, spinale Myelo-Meningitis.

Erb stellte zuerst die Hypothese auf, die anatomischen Veränderungen bei spastischer Spinalparalyse bestehe in einer primären Degeneration der Seitenstränge des Rückenmarks. Charkot war es, der zugleich mit Türk zuerst die Lehre von der Seitenstrangdegeneration brachte und zwar unterschied er zwei Formen derselben, eine complicirte und eine reine Erstere war complicirt mit Degeneration der grauen Vorderhörner. Diese hatte Charkot anatomisch untersucht und hatte auch für dieselbe ein Krankheitsbild, welches er unter dem Namen „Paralysie des quatres membres avec rigidité et amyotrophie" beschrieb. Für die reine, oder besser gesagt, nicht complicirte Form der Seitenstrangsclerose aber hatte Charkot kein Krankheitsbild. Erb adoptirte nun diese zweite Form für den von ihm zuerst geschilderten „dunklen Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse; allerdings nur hypothetisch. Er setzte also bei event. auszuführender Obduktion von an obiger Krankheit Gestorbenen, folgenden Befund voraus: Makroskopisch ist häufig nicht viel zu sehen; häufig aber auch eine graue, gelatinöse Verfärbung der hintern Abschnitte der Seitenstränge in mehr oder weniger grosser Längsausdehnung und hauptsächlich den Pyramidenbahnen entsprechend, manchmal nach vorne sich in geringerer Intensität in die Seitenstrangreste und Vorderstränge fortsetzend. Die

Hinterstränge und die Kleinhirnseitenstränge sind frei. An der grauen Substanz gewöhnlich nichts Abnormes zu sehen; die vorderen Wurzeln erscheinen grau, atrophisch, die hinteren normal. Mikroskopisch verlangt er 1) Intensive Laesion der ganzen Pyramidenbahnen. 2) Weniger intensive, geringe Laesion in den Vorderstranggrundbündeln und den Seitenstrangresten.

Nachdem Erb in die Lage gekommen war, mehrere Obduktionen auszuführen und nichts fand als Tumoren und Cysten, welche die Oblongata comprimirten und die auch in allen Fällen eine sekundäre und nicht continuirliche Degeneration der Pyramidenbahnen veranlasst hatten, modifizirte er seine Theorie dahin: Der Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse tritt überall da auf, wo eine langsam sich entwickelnde Erkrankung der Pyramidenbahnen an irgend einer Stelle ihres langgestreckten Verlaufes (im Rückenmark, in der Oblongata oder gar selbst im Gehirn) sich etablirte.

An der Hand zahlreicher Fälle von Obduktionen an spastischen Contracturen Gestorbener, wo sowohl makroscopisch, wie mikroscopisch genaue Untersuchungen stattfanden, sowie bei vielen Fällen von spastischer Spinalparalyse, die nicht tödtlich endeten, bei denen aber doch mehrfach eine sichere Diagnose gestellt werden konnte, spricht Leyden[1]) sich dahin aus, dass den verschiedenen Formen dieser Krankheit zu Grunde liegen könne: traumatische Myelitis Compressionsmyelitis, Caries der Wirbel, Tumoren, spontane Myelitis, acute Krankheiten, Syphilis, endlich acut oder subacut verlaufend, einzelne Fälle, die sich aufsteigend über das ganze Rückenmark verbreiteten und mit grosser Wahrscheinlichkeit als Meningitides oder Perimyelitides zu bezeichnen sind. Nach dieser Darlegung kommt er zu folgenden Schlüssen:

1) Die spastische Lähmungsform ist ein ziemlich häufiges Symptom bei Rückenmarkskrankheiten verschiedener Art; sie stellt aber keine eigene Krankheit dar.

2) Sie kommt bei akuten und subakuten Rückenmarksaffektionen vor und ist bei diesen unter Umständen einer voll-

[1]) Berlin. Klin. Wochenschrift. 1878. Nr. 48 u. 49

ständigen Heilung fähig. Solche Fälle sind theils diffuse Meningitis und Perimyelitis, theils circumscripte Perimyelitis.

3) Bei der acuten Myelitis, (der spontanen, traumatischen und Compressionsmyelitis), entwickelt sich das Symptom in den ersten Stadien der Krankheit nicht, dagegen tritt es sehr oft im chronischen Stadium der Krankheit auf; ebenso ist es in den späteren Stadien der Compressionsmyelitis, resp. bei den langsamen Rückenmarks-Compressionen häufig.

4) Am häufigsten wird die spastische Lähmungsform bei der chronischen Myelitis beobachtet, in einem oder mehreren Heerden auftretend, von denen aber einer immer zwischen Hals- und Lendenanschwellung liegt. In diesen Fällen ist die Peripherie der weissen Vorder- und Seitenstränge befallen in grösserer und geringerer Ausdehnung. Eine bestimmte Beziehung zur Seitenstrangclerose ist bisher nicht nachgewiesen. Soweit Leyden. Unter welche Rubrik nun sollen wir unsern Symptomencomplex der angeborenen spastischen Spinalparalyse bringen? Denn hiervon soll doch an dieser Stelle ausschlieslich die Rede sein. Dieselbe bietet ein durch Entstehung und Verlauf so ausserordentliches Krankheitsbild, dass sie, wie Rupprecht sagt, als besondere Krankheit beschrieben zu werden, niemals aufgehört hat. Könnte man nicht, da in der Aetiologie besonders die schweren und frühzeitigen Geburten betont werden, an eine Compressionsmyelitis, vielleicht schon intra graviditatem vorbereitet, denken? Doch wir wollen von Hypothesen, die über diese Krankheit schon so oft aufgestellt sind, absehen und an dieser Stelle nur die Vermuthung aussprechen, dass bei der angeborenen spastischen Spinalparalyse in allen Fällen, die gleiche anatomische Störung zu Grunde liegt.

Verwechselt mit anderen Symptomencomplexen kann der uns hier interessirende Symptomencomplex wohl so leicht nicht werden; und soll hier nur der Vollständigkeit halber von den ähnlichsten Krankheitsformen die Rede sein. Die essentielle Kinderlähmung entsteht plötzlich, nicht selten unter febrilen Erscheinungen, die gelähmten Muskeln atrophiren sehr schnell und schnell bilden sich in denselben die electrischen Entartungsreactionen aus. In Ausnahme- und sehr schweren Fällen kommen

auch bei Tetanie Krämpfe der Wadenmuskeln und auch der Adductoren und selbst der Extensoren vor, so dass diese Krämpfe vorübergehend ein Bild der spastischen Spinalparalyse vorspiegeln können. Aber das zeitweise, intermittirende Auftreten dieser Krämpfe sichern die Diagnose. Rupprecht erwähnt noch eine Verwechslung mit aquirirter spastischer Spinalparalyse, wo es sich nach einem gewissen Zeitraum herausstellte, dass das Kind von einem luetischen Vater stammte.

Die Prognose ist keine günstige. Fälle von vollständiger Heilung sind in der Litteratur erst zwei bekannt gemacht. Schon Little sagt: Die angeborene spastische Gliederstarre ist eine schwere Krankheit für das ganze Leben. Wenn nun völlige Heilung auch selten ist, so kann man durch eine zweckmässige Therapie doch die Behinderung der Lokomotion zum Theil heben.

Aber eben die Therapie ist es, worüber die Meinungen der Autoren noch sehr auseinander gehen. Little sagt, dass man durch Geduld und rationelle Therapie recht gute Resultate erzielen könne. Er empfiehlt anfangs consequente, passive Bewegung der Gelenke, von Seiten der Mutter oder der Wärterin um der Verkürzung der Adductoren, der Knieflexoren, der Wadenmuskeln entgegenzuwirken. Bei älteren Kindern Hautreize, längs der Wirbelsäule und mechanische, die Deformität verhindernde Apparate. Sei das versäumt oder erfolglos angewandt worden, dann habe man in der Tenotomie ein letztes Mittel, welches die Hoffnung auf Besserung nicht täuschen werde.

Stromeyer glaubt, dass gute Pflege und Bäder so weit Besserung bringen, dass die Bewegungen von Rücken oder Hüften freier würden und dass das Haupthinderniss in den Knieen liege. Man könne den Zustand dieser armen Kinder verbessern durch Tenotomie der Achillessehne und der Beuger des Kniegelenks; fast ohne Nachbehandlung streckten sich die Glieder aus und versprächen ein sehr günstiges Resultat. Man solle aber nur nicht zu viel erwarten, da die noch übrigen Contracturen den freien Gebrauch der Glieder hinderten.

Erb bemerkt, dass die Behandlung der spastischen Spinalparalyse identisch sei mit der Behandlung der chronischen Mye-

litis und des Tabes. dorsualis. Sein Hauptmittel ist der galvanische Strom, ausserdem verdienen die Anwendung einer vernünftig gehandhabten Kaltwasserkur das meiste Vertrauen; auch gasreiche Sooltherme seien zu versuchen. Er warnt vor Anwendung indifferenter Thermen, besonders wenn sie nicht gut controlirt seien. Innerlich Argent-nitric. Ausserdem gute Pflege, Diät. In den „Memorabilien" verwirft er völlig die Behandlung durch Tenotomie und orthopädische Apparate, weil sie vergeblich sei.

Benedikt empfiehlt Galvanisation durch den Kopf, Faradisation der Antagonisten und der contrahirten Muskeln; letztere besonders mit einzelnen Induktionsstössen, Muskelgymnastik und thermische Behandlung, erwähnt aber zugleich, dass dadurch wohl Besserung, nie aber Heilung herbeigeführt werde.

Seeligmüller schliesst sich in seiner Behandlungsweise Erb an; er empfiehlt vor allen Dingen den Batteriestrom, stabil auf das Rückgrat applicirt, allerdings entgegen Erb, der den galvanischen Strom will. Von der chirurgisch-orthopädischen Behandlung verspricht er sich nichts Besonders; die Tenotomie scheint ihm sehr zweifelhafte Erfolge zu haben. Feste Verbände, welche man in tiefer Chloroformnarkose anlegen könne, würden schlecht vertragen, weil mit dem Nachlass der Narkose die active Contraction der Muskeln sofort wieder beginne und den Gliedabschnitt gegen den Verband in schmerzhafter Weise andrücke. Die Verbände müssten so eingerichtet sein, dass sie nur allmählig eine Correctur der Contractur herbeiführten und die Kinder auch in den Verbänden einhergehen könnten. Gewichtsextensionen verschlechtern den Gang.

V. Heine und Adams schliessen sich den Little'schen Ansichten an.

Sehr werthvolle Beiträge zur Therapie der spastischen Spinalparalyse gibt uns Rupprecht in seiner schon mehrfach erwähnten Arbeit. Er gibt an, früher der Ansicht Busch's gehuldigt zu haben, dass die Tenotomie zu verwerfen sei; nachdem aber seine Erfahrungen sich gemehrt, sei er zu einem Lobredner der Tenotomie geworden. Ich will hier aus der Anzahl seiner

Fälle nur einen herausgreifen, um zu zeigen, wie er seine Therapie einrichtete: Nachdem die charakteristischen Merkmale der Krankheit angegeben sind, fährt er in Bezug auf die Therapie fort: April 1880: Tenotomie beider Achillessehnen in gut verlaufender Chloroformnarkose. Nach drei Tagen stark wattirte Gypsverbände von den Fussspitzen bis über die gestreckten Kniee in möglichster Dorsalflexion. Nach weiteren acht Tagen Erneuerung dieser Verbände in noch stärkerer Hackenfussstellung. Drei Wochen lang Anbinden der Gypsverbände an die Pfosten des breiten Bettes in möglichst starker Abduction und Auswärtsrollung der Beine. Danach Schuhe mit Doppelschiene bis über's Knie, dorsalen Gummizügen und gehemmter Plantarflexion im Fuss-Charnier. Nachts sollen die Füsse auf gepolsterte Blechschienen mit dorsalflectirtem Fussstück gewickelt werden. Sehr deutliche kosmetische und funktionelle Besserung. Controlle Ende August 1880: Freies Stehen und Kauern jetzt relativ lange möglich, Gang wegen spastisch fixirter Kniegelenke noch etwas stampfend, aber auf voller Sohle, ohne merkliche Einwärtsrichtung der Fussspitzen. Mehrere Stunden weite Touren bergauf, bergab mit grösserer Leichtigkeit jetzt möglich. Freies Treppensteigen unbehindert u. s. w. Dann gibt er in seiner Rekapitulation über seine zehn Fälle noch folgendes an: Eine consequent und zweckmässig angewandte Galvanisation des Rückenmarks sei nicht ohne Nutzen, ebenso Anwendung lauwarmer Bäder (Teplitz-Steinbad). Innerliche Medikation sei zweifelhaft. Dass aber durch chirurgisch-orthopädische Mittel dem Kranken wesentlich genützt werden könne, sei zweifellos. Stets sei in den von ihm tenotomirten Wadenmuskeln die gesteigerte Erregbarkeit des bei Dehnung eintretenden Sehnenreflexes verschwunden und sei die aktive Beweglichkeit des Sprunggelenkes dauernd wieder hergestellt worden, zum Beweise, dass es sich nicht um paralytische Spitzfüsse handelte, bei denen man nur die Form, nie die Funktion wieder herstellen könne. Nicht nur orthopädisch wirke hier die Tenotomie, sondern direkt antispasmodisch. Bei Kindern, die schon auf den Fussspitzen hätten gehen können, sei die Verbesserung des Ganges eine sehr wesentliche gewesen,

namentlich wenn die Spasmen sich nur auf die Wadenmuskeln und die Adduktoren beschränkt hätten. Die Contractur dieser beiden Muskelngruppen müsse die Locomotion der ohnehin hilflosen Kranken doppelt erschweren und gegen sie müssen daher die therapeutischen Bemühungen hauptsächlich gerichtet sein Schon durch consequent fortgesetzte Massage der Muskeln, liessen sich die Bewegungen freier machen und Schrumpfung und Verkürzung der Muskeln verhüten. Sicherer noch als Massage wirkten Schienen oder gut gepolsterte Gypsverbände, welche die Füsse in Dorsalflexion fixirten und an denen sich Gewichte für seitliche, die Hüften abducirende Extension anbringen liessen. Sind die betreffenden Muskeln schon geschrumpft, so sei die Tenotomie das einzige Mittel um zum Ziele zu gelangen.

Eine Bestätigung des obigen gibt unser an der Spitze dieser Arbeit beschriebene Krankheitsfall, welcher auf der chirurg. Abtheilung des Juliushospitals zu Würzburg von Herrn Hofrath Prof. Dr. Maas, dem an dieser Stelle für gütige Ueberlassung dieses Falles und Anleitung bei dieser Arbeit mein herzlichster Dank ausgesprochen sei, behandelt wurde. Auch hier leistete die Tenotomie der Achillessehne, mit nachfolgenden festen Verbänden, Streckapparat, galvanische Behandlung dem Patienten einen wesentlichen Dienst, so dass derselbe ziemlich leidlich jetzt umhergeht und zu hoffen ist, dass sein Gang bei fortgesetzter Behandlung sich noch erheblich bessern wird. Kurz sollen noch hier drei Fälle aus dem Krankenjournale des Hospitals zu Freiburg i. Br., ebenfalls von Herrn Hofrath Dr. Maas behandelt, erwähnt werden. Bei denselben wurde in allen drei Fällen von spastischer Spinalparalyse oben beschriebene Behandlung angewandt und das gleiche günstige Resultat erzielt.

Hoffentlich mehren sich nach Bekanntgabe dieser relativ günstigen Erfolge bei der chirurchisch-orthopädischen Behandlung unserer Krankheit, die günstigen Berichte über diese Heilmethode.